Aus der Medizinischen Universitäts-Klinik Frankfurt a. M.
(Direktor: Professor Dr. G. von Bergmann.)

Zur Casuistik und Pathogenese der kongenitalen Vitien.

Auszug
aus der
Inaugural-Dissertation
zur
Erlangung der Doktorwürde
in der
Medizin, Chirurgie und Geburtshilfe
der
Hohen Medizinischen Fakultät der Universität Marburg
vorgelegt von

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

Friedrich Rothschild
prakt. Arzt in Frankfurt a. M.

Angenommen von der Medizinischen Fakultät Marburg am 31. 7. 22
Referent: Professor Dr. Eduard Müller

Gedruckt mit Genehmigung der Fakultät
Marburg (Lahn) 1922

Druck von C. Köhler

Bei zwei Fällen von Herzkrankheiten ging aus der früh aufgetretenen Cyanoſe, den Trommelſchlägelfingern, dem Fehlen von Dekompenſationserſcheinungen während der langen Dauer der Leidens, aus der Polyglobulie und dem hohen Haemoglobingehalt hervor, daß es ſich um angeborene Vitien handelt. Das verſpätete Auftreten der Cyanoſe wie in unſerem erſten Fall wurde ſchon häufig beobachtet; die Cyanoſe tardive der Franzoſen wird wahrſcheinlich durch intercurrente Erkrankungen wie Endocarditis ausgelöſt, die zu den beſtehenden Mißbildungen hinzutreten. Auch die in dem erſten Falle vorhandenen cerebralen Erſcheinungen (cerebrale Kinderlähmung) laſſen ſich durch dieſe Endocarditis erklären, als durch eine paradoxe Embolie bei Kommunikation des rechten mit dem linken Herzen entſtanden, da dieſe meiſt durch Embolie entſteht. Die Anfälle von Bewußtloſigkeit in dieſem Falle ſind vielleicht als eine Erſcheinung bei Überleitungsſtörungen aufzufaſſen oder aber als genuine Epilepſie. Bei beiden berichteten Fällen fiel im Blutbild eine Eosinophilie auf. Bei dem erſten Falle waren an Symptomen, aus denen es möglich war ein genauere Diagnoſe zu ſtellen, vorhanden: Die erhebliche Cyanoſe, ein ſyſtoliſches Geräuſch gleich laut über allen Oſtien, bei einem akzentuierten 2. Pulmonalton; das Geräuſch pflanzte ſich nicht in die Karotiden fort, ein ſyſtoliſches Schwirren im 2. und 3. J. K. R. bdſt. neben dem Sternum; die Herzſilhouette bot keine Beſonderheiten, dagegen war bei der Durchleuchtung im erſten ſchrägen Durchmeſſer eine Verbreiterung der Aorta nachzuweiſen. Nach dem Röntgenbilde konnten Ductus Botalli persistens und Aortenſtenoſe ausgeſchloſſen werden. Die ſtarke Cyanoſe ſprach für Pulmonalſtenoſe oder Transpoſition der großen Gefäße. Die Häufigkeit der Pulmonalſtenoſe und auch das ſyſtoliſche Geräuſch ließen dieſen Fehler vermuten. Der 2. akzentuierte Pulmonalton und das Schwirren im 2. und 3. J. K. R. lenkte noch auf einen Kammerſeptumdefekt hin. Außerdem ſprach die Verbreiterung der Aorta im erſten ſchrägen Durchmeſſer für Transpoſition der großen Gefäße bezw. Entſpringen der Aorta aus beiden Ventrikeln. Auf dieſes Symptom ſoll beſonders hingewieſen werden. Die Sektion ergab: Hochgradige Diaphragmaſtenoſe der Arteria Pulmonalis, Urſprung der Aorta aus beiden Ventrikeln (reitende Aorta), großer Defekt im Septum ventri-

culorum und offenes Foramen ovale. Der rechte Ventrikel stark hypertrophisch. An den Lungen keine Tuberkulose. Im Gehirn im linken Scheitellappen eine cystische Erweichung.

In dem 2. Falle wurde aus der starken Cyanose, aus dem Fehlen eines Geräusches, aus der ventriculären Pulsation des rechten Herzrandes, aus der Dextro=positio des Herzens die Diagnose ge= stellt. Um eine echte Dextrokardie konnte es sich hier nicht handeln, da die Lage nicht die Spiegelbildlage des normalen Herzens dar= stellte. Aus dem Fehlen eines Geräusches konnte man mit einiger Sicherheit das Bestehen einer Pumonalstenose, an dem Röntgenbilde das eines Ductus Botalli persistens und eine Aortenstenose aus= schließen. Gegen einen Kammerseptumdefekt als isolierte Mißbildung sprach das Fehlen eines Schwirrens im 2. oder 3. J. K. R., das als charakteristisch angegeben wurde. So blieb nur die Transposition der großen Gefäße von den häufigen Mißbildungen übrig, die mit anderen Fehlern kombiniert sein mußte, da sie allein mit längerem Leben nicht vereinbar ist. Als Kombination kommt nach der cha= rakteristischen ventriculären Bewegung des rechten Herzens, der starken Rechtslage und den lauten Tönen an der Pulmonalis das Kammerseptum in Frage. Der Pulsus differens, der noch bei 8 Fällen in der Literatur beobachtet wurde und nach dieser für einen offenen Ductus Botalli bei Pulmonalstenose, wenn er rechts stärker ist als links, und für einen offenen Ductus Botalli bei Aortenstenose, wenn er links stärker ist als rechts, spricht, kann hier nicht zur Diagnose verwandt werden, da diese Fehler hier auszuschließen waren. Die Diagnose in diesem 2. Falle lautete also: Transposition der großen Gefäße kombiniert mit Kammerseptumdefekt.

Die große Mehrzahl der Herzmißbildungen entsteht durch kon= stitutionelle Momente im Sinne einer Vererbung oder durch die Wirkung der Amphimixis oder durch Keimschädigungen durch Er= krankungen der Eltern.

Die fötale Endocarditis als Aetiologie kommt wohl sicher vor, meist stellt sie aber eine secundäre Erscheinung bei einer durch anormale Teilung des Trunkus arteriosus und Bulbus cordis ent= standenen Mißbildung dar, so auch in dem 1. Falle, was aus den cerebralen Frscheinungen, die durch eine Embolie wahrscheinlich ent= standen sind, zu schließen ist. Bei sich herausstellender Mißbildung (Stenose) des Pulmonalostiums kann vielleicht auch aus mechanischen Gründen das Septum ventriculorm defekt oder das Foramen ovale offen bleiben.

Bei den beiden berichteten Fällen sind nach der Familienanamnese die konstitutionellen Momente als Aetiologie durchaus in den Vordergrund zu stellen.

Die angeborene Cyanose entsteht nicht durch Mischung von arteriellem Blut mit venösem Blut oder ungenügende Oxydation bezw. CO_2 – Ueberladung sondern durch die vermehrte Blutfülle in den Capillaren und die dadurch bedingte vergrößerte Blutschicht, durch Neubildung von Capillaren, durch Polyglobulie und den erhöhten Haemoglobingehalt.

Die Polyglobulie, die mit einer Plethora vera einhergeht, entsteht durch vermehrte Bildung von Erythrocyten in dem stark durchbluteten vermehrten und durch CO_2 – Ueberladung bezw. durch den Sauerstoffmangel gereizten, roten Knochenmark. Das geht daraus hervor, daß in solchen Fällen Umwandlung des gelben Knochenmarks in rotes gefunden wird, und daß der Eiweißgehalt des Serums nicht vermehrt ist. Der von Bie u. Maar festgestellte Sauerstoffmangel ist sicher vorhanden wie aus Untersuchungen in dem Hochgebirge und Versuchen von Full und von Friedrich bei O_2 =Ueberdruckatmung hervorgeht. Dieser ist für die Dyspnoe verantwortlich zu machen, die von der H–Ionenkonzentration und deren Einfluß auf das nervöse Zentrum abhängt.

Die Trommelschlägelfinger kommen nicht durch Bindegewebsvermehrung oder periostitische Wucherungen zu Stande, sondern durch Blutüberfüllung in den Capillaren. Im Röntgenbilde konnte in beiden Fällen an den Endphalangen keine Knochenveränderung festgestellt werden.

Die für congenitale Vitien als charakteristisch angegebene negative J=Zacke konnte nicht nachgewiesen werden in dem einem Falle, bei dem ein Elektrokardiogramm hergestellt wurde.

In dem einen von den berichteten Fällen der zur Sektion kam, wurde keine Lungentuberkulose gefunden, während die größte Zahl der mit congenitaler Pulmonalstenose Behafteten dieser Krankheit erliegt, was wohl auf die verminderte Durchblutung der Lungen dabei zurückzuführen ist. Daß sie hier nicht vorhanden war, liegt wohl an der großen Leistungsfähigheit des stark hypertrophischen rechten Ventrikels.